Révision 29/01/2025

ITEM 107 : MOUVEMENTS ANORMAUX

Mouvements involontaires/anormaux = peu ou non contrôlé par la volonté, survenant en l'absence de paralysie.
- Généralement dû à un dysfonctionnement, une lésion ou une pathologie dégénérative dans le **système des noyaux gris centraux** (système extrapyramidal) = **trouble de la programmation** et/ou **de l'exécution du mouvement.**

TREMBLEMENT

= **Oscillation rythmique involontaire** de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre.
- **Tremblement de repos** = sur muscles au repos : caractéristique du syndrome parkinsonien.
- **Tremblement d'attitude** = sur muscles activés, avec **composante posturale** ou **cinétique** prédominante.

Tremblement de repos

= Présent au repos, lent (4-6 Hz), touchant les membres, les lèvres ou le menton (jamais le chef), disparaît au mouvement volontaire et au sommeil aggravé par les émotions et le calcul mental.
- Examiné en position de repos (mains reposant sur un plant, malade décontracté).
➝ **Pathognomonique** mais non obligatoire d'un syndrome parkinsonien.

Tremblement d'attitude

Composante posturale prédominante

- Examen au maintien de posture ou d'attitudes : **manœuvre du serment, du bretteur…**
- **DAT-scan®** si doute diagnostique entre tremblement parkinsonien et essentiel : **hypofixation du striatum** (syndrome parkinsonien) ou **normal** (tremblement essentiel ou iatrogène).

Tremblement essentiel

- Antécédents familiaux dans > 50 % des cas.
- Calmé par l'alcool (dans 50 % des cas).
- Aggravé par l'émotion ou la caféine.
- Touche les 2 bras, prédominant aux extrémités, parfois asymétrique.
- Atteinte possible du cou (tremblement du chef), des muscles phonatoires (voix chevrotante) et des membres inférieurs.
- **Rapide** (6-12 Hz), lentement progressif.

TTT
- **β-bloquant** (**propranolol**), **barbiturique** (**primidone**).
- 2nd intention : **gabapentine, benzodiazépine** ou **topiramate.**
- **TTT chirurgical** dans les formes sévères : **stimulation continue du thalamus** (noyau intermédio-ventral) voire **thalamotomie.**

- **Iatrogène** : **tricyclique**, **lithium**, **valproate**, **β-mimétique**, **interféron**, **ciclosporine.**
- **Tremblement parkinsonien** à composante posturale (minime par rapport à celui de repos).
- **Sevrage alcoolique.**
- **Maladie de Wilson.**
- Cause métabolique : **urémie**, **insuffisance hépatique**, **hyperthyroïdie.**
- **Tremblement psychogène :** apparition brutale, avec distractibilité (disparaît lors d'une autre tâche) et entraînement (adopte la même fréquence lors d'une tâche du membre controlatéral).

Composante cinétique

= **Tremblement intentionnel** : **syndrome cérébelleux cinétique.**
- **Examen à l'action** : boire un verre d'eau, épreuve doigt-nez.

CHORÉE

= **Mouvement arythmique, brusque, imprévisible,** souvent à type de **rotation** ou **flexion/extension**, de territoires variés (visage, cou, tronc, membre), présent au repos et à l'action, sur **fond d'hypotonie.**
➝ **Ballisme** = chorée touchant la racine des membres avec une grande amplitude.

Maladie de Huntington

= ↗ **Répétition CAG du gène HTT** codant la **protéine huntingtine** (plus le nombre de répétitions est élevé, plus la maladie se déclare tôt et est sévère) : transmission dominante et pénétrance complète.
- Début insidieux entre 30 et 50 ans majoritairement (20 % de forme juvénile ou tardive).

C
- **Antécédents familiaux.**
- **Troubles psychiatriques** et/ou **du comportement** : **modification de la personnalité et du comportement** (atteinte du cortex frontal), puis **dépression, psychose, tentative de suicide.**
- **Chorée** d'aggravation progressive, **focale** puis **généralisée.**
- **Détérioration cognitive** : **syndrome dysexécutif, anosognosie, apathie**, jusqu'à la **démence.**
➝ Évolution sur une durée moyenne de **15 ans**, avec **perte progressive d'autonomie, grabatisation, démence** avec **troubles d'élocution** et **de déglutition**, jusqu'au **décès** inéluctable.

PC
- **IRM cérébrale** : atrophie des **noyaux caudés.**
- **Test génétique** (après consentement écrit) chez le sujet symptomatique.
➝ **Conseil génétique** chez les sujets apparentés : **test génétique présymptomatique** (problème éthique en l'absence de traitement), possibilité de **diagnostic prénatal** et **préimplantatoire.**

	TTT	- Chorée : **tétrabénazine** ou **neuroleptique atypique** - Troubles psychiatriques/comportementaux : **antidépresseur, thymorégulateur, neuroleptique atypique** (olanzapine, aripiprazole, pimozide, rispéridone)
	- Vasculaire = **hémichorée** ou **hémiballisme aiguë**, souvent transitoire (quelques heures-jours) : **AVC ischémique** des **noyaux gris centraux** controlatéraux (du **noyau sous-thalamique de Luys** → hémiballisme, du **striatum** → hémichorée). - Iatrogène : **L-dopa**, **agoniste dopaminergique**, **neuroleptiques.** - Toxique **: cocaïne**, **amphétamine**, **intoxication au CO.** - Endocrinienne : **thyrotoxicose**, **hyperglycémie**, **grossesse**, **contraception hormonale.** - Infectieuse : **VIH**, **toxoplasmose**, **maladie de Creutzfeldt-Jakob.** - Post-infectieuse : **chorée de Sydenham post-streptococcique** (exceptionnelle). - Inflammatoire : **lupus** (hémichorée lupique), **thyroïdite d'Hashimoto.** - Néoplasique : **syndrome paranéoplasique** (Ac anti-neuronaux).	
DYSTONIE	= **Contraction musculaire involontaire soutenue**, responsable d'une **posture anormale** et/ou de **mouvements répétitifs,** aggravée par le mouvement, généralement **stéréotypée.** - **Dystonie focale** = touche un segment articulaire : **torticolis spasmodique** (dystonie cervicale), **blépharospasme** (occlusions itératives et prolongées des paupières) → traitement par **injection de toxine botulique.** - **Dystonie de fonction** = lors d'un geste ou d'une fonction particulière : **crampe de l'écrivain** ou **du musicien**… - **Dystonie généralisée** = touche ≥ 1 membre inférieur et le tronc : **dystonie héréditaire de torsion**, **hémi-dystonie**…	
	Cause	- Généralement **inconnue.** - Rechercher : **AVC ischémique**, **maladie de Parkinson**, **maladie de Wilson**, **neuroleptique**, **L-dopa.**
	TTT	- Médicamenteux **: L-dopa, trihexyphénydile** (si < 60 ans), **benzodiazépine, baclofène,** voire **tétrabénazine.** - **Stimulation continue de la partie interne du pallidum** par **électrodes implantées** : dystonie généralisée.
MYOCLONIE	= **Secousses musculaires brusques, brèves, focales, segmentaires** ou **généralisées, rythmique** ou **non** : d'origine **corticale, sous-corticale** (noyaux gris centraux), **réticulaire** ou **spinale.** - **Myoclonies épileptiques** : majoritairement. - **Myoclonie négative** = brusques résolutions du tonus musculaire (**astérixis**), souvent observé dans les **encéphalopathies métaboliques** (hépatique…) ou **toxique** (aluminium, bismuth, bromure de méthyle). - Iatrogène : **antidépresseur tricyclique**, **ISRS**, **L-dopa**, **valproate.** - **Post-anoxique** : après un épisode d'anoxie cérébrale sévère (**syndrome de Lance et Adams**). - Encéphalite : **encéphalite herpétique**, **panencéphalite sclérosante subaiguë…** - Maladie dégénérative : **maladie de Creutzfeldt-Jakob**, **dégénérescence cortico-basale, atrophie multisystématisée.** - **Myoclonie segmentaire** : **lésion ischémique, traumatique** ou **tumorale de la moelle** ou **de l'encéphale.** - **Myoclonie rythmée du voile du palais** : atteinte de la **voie dento-olivaire.** - **Myoclonie d'endormissement** : fréquente, sans signification pathologique.	
TICS	= **Mouvements habituellement brefs** et **soudains, stéréotypés** (« caricature de geste naturel ») : très fréquent. - Précédé d'une sensation interne de besoin de bouger, contrôlable par la volonté pendant quelques minutes au prix d'une tension interne croissante, avec phénomènes de rebond après l'effort de contrôle. - Peut toucher seulement quelques muscles (**tics simples**) ou être **complexes** (vocalisations, séquences motrices…) → Dans la majorité des cas bénins et isolés, survenant le plus souvent dans l'enfance.	
	Maladie de Gilles de la Tourette	= **Tics moteurs** et **vocaux, simples** et **complexes** (coprolalie…) : souvent associé à une comorbidité psychiatrique (**troubles obsessionnels compulsifs, autisme…)** - TTT si gêne fonctionnelle : **neuroleptique atypique** (olanzapine, aripiprazole).
DYSKINÉSIE	= **Mouvements anormaux, complexes** et **anarchiques mêlant différentes composantes** (volontiers des mouvements choréiques et dystoniques), reproduisant une activité stéréotypée : habituellement **iatrogène** - **Dyskinésie bucco-faciale** : mâchonnement, ouverture de la bouche, protraction et contorsion de la langue, grimaces - Peut toucher 1 ou plusieurs membres, entravant l'activité fonctionnelle	
	Neuroleptique	- **Dyskinésies précoces** : **dystonie cervicale**, **crises oculogyres**, **trismus**… → Traitement par **injection d'anticholinergique = tropatépine (Lepticur®)** IVL ou IM. - **Dyskinésies tardives** (lors des cures prolongées) : **dyskinésie bucco-facio-masticatoire** (trouble de phonation/déglutition), **akathisie** (piétinement incessant) → 15-20 % des patients, persistant après arrêt du traitement dans 50 % des cas, complication handicapante, difficile à traiter.
	Dopaminergique	= **L-dopa, entacapone, agoniste dopaminergique, IMAO-B.**

		→ **Dyskinésies de pics de dose** (ou milieu de dose) **ou dyskinésies biphasiques** (début et fin de dose).

CODEX.:, S-ECN.COM